

Über den sogenannten  
Syringomyeliekomplex unter besonderer  
Berücksichtigung der Hydromyelie

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde  
der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

OTTO BUSCHOR

von Altstätten (St. Gallen)

~~Handwritten signature~~



19

59

---

Verlag von S. Karger in Basel

Von der Medizinischen Fakultät Basel genehmigt  
auf Antrag von Prof. Dr. F. Georgi

Tag der Promotion: 31. Januar 1958

Bei Durchsicht der Publikationen über den Syringomyeliekomplex fällt in klinischer Hinsicht vor allem das Fehlen einer klaren Abgrenzung gegenüber dem Krankheitsbilde der Hydromyelia auf. Daß aber eine solche Abgrenzung aus pathogenetischen und therapeutischen Überlegungen (siehe u. a. *O. Gagel*) angezeigt ist, sei im folgenden im Zusammenhang mit einem mit Erfolg operierten Fall von Hydromyelia auf Grund pathogenetischer, ätiologischer, klinischer und therapeutischer Erwägungen festgehalten. Ein solcher Bericht über einen derartigen Spezialfall scheint uns um so mehr begründet, als entsprechende Beschreibungen aus dem letzten Jahrzehnt nur vereinzelt vorliegen (*A. Biernond, M.-J. André*) und zudem gelegentlich das Krankheitsbild der Hydromyelia eine Symptomatologie aufweist, die kaum von der Syringomyelia zu unterscheiden ist, sofern die Differenzierung nicht anhand der Röntgenbilder und insbesondere der Myelographie gelingt.

Da das Erscheinungsbild der «Syringomyelia» keine einheitliche anatomische Grundlage hat, wurde von *B. Ostertag* 1956 der Begriff des Syringomyeliekomplexes geprägt, welcher sämtliche Krankheitsbilder umfaßt, die sich unter den wesentlichsten Syringomyeliesymptomen, wie u. a. dissoziierte Empfindungslähmung, Muskelatrophien und Lähmungen, vasomotorische und trophische Störungen, klinisch einreihen lassen. Die Bezeichnung eines solchen «Komplexes» scheint uns zwar insofern gerechtfertigt, als eine Syringomyelia sensu strictiori mit Sicherheit nur autoptisch und in manchen Fällen operativ diagnostiziert werden kann; für den Kliniker wäre es hingegen



natürlicher, statt von einem Komplex von einem Syringomyelie-syndrom zu sprechen. Unter den sog. Syringomyeliekomplex von *B. Ostertag* fallen alle Prozesse, die mit einer Volumvermehrung mit Zerstörung des nervösen Parenchyms einhergehen, wie die progressive Hydromyelia, die dysraphischen Gliosen mit Zerfall (also die eigentliche Syringomyelia), sowie echte Gewächsbildungen, wie Medulloblastome, Medulloepitheliome, Neuroblastome und Ependymome (*B. Ostertag*), die im Bereich des Halsmarkes zu Störungen Veranlassung geben.

Die Pathogenese von Hydromyelia, Syringomyelia und Gliose wurde in letzter Zeit wohl am eingehendsten von *M. Staemmler* und *B. Ostertag* bearbeitet, auf deren pathologisch-anatomischen Deduktionen wir uns im folgenden stützen.

Betrachtet man die Orthogenese des Rückenmarkkanales, so ist festzuhalten, daß sowohl bei der Morphogenese wie bei der Histogenese eine ganze Reihe noch unbekannter «unsichtbarer physikalisch-chemisch biologischer Teilprozesse» (*Lehmann*) ursächlich wirken, denn die Struktur des jeweiligen Entwicklungszustandes des Keimes bedingt «seinerseits ein lenkendes und begrenzendes Gefüge». In der Phase der Organogenese können Erbfaktoren richtungweisend eingreifen. Wichtig ist, daß sich gleichartige Entwicklungsvorgänge in verschiedenen Entwicklungsphasen abspielen. So kann eine Störung in der letzten Phase des Medullarschlusses sowohl zu einer kaudalen Spina bifida wie zu einer zervikalen Gliose führen (*B. Ostertag*). Bei einem menschlichen Embryo schließt sich das Neuralrohr in der 4. Woche, in der der Embryo von 5 auf 8 mm wächst, vollständig (*Keibel*). Der primäre Schluß des Neuralrohres ist nun die Vorbedingung für die folgende Entwicklung.

Mit 5 Wochen wachsen die Vorderwurzeln aus, und es findet bereits eine weitgehende Verengerung des Zentralkanals statt, der einen dorso-ventralen Spalt mit mehrreihiger Epithelzellenauskleidung bildet. Aus den Epithelzellen strahlen gleichmäßig Fortsätze aus, durchsetzen das ganze Rückenmark und enden an der Membrana limitans externa. Eine besonders kräftige Faserentwicklung liegt in der Boden- und Deckplatte vor; sie bilden die von *Retzius* beschriebenen Ependymkeile. Durch Verschmelzung der hinteren  $\frac{3}{4}$  der Seitenplatten verkleinert sich nach *Ramon y Cajal* der Zentralkanal (andere Autoren, z. B. *A. Fischel*, nehmen auch eine Verkleinerung des Zentralkanals von ventral aus an), die ursprünglich hinten liegenden Epithelzellen wandern nach vorne, wobei ein Teil auf der Durchwanderungsstrecke liegen bleibt und später in der sog. «Rhaphe» sichtbar ist. Die Einengung des Zentralkanalumens ist im wesentlichen in der 10. Embryonalwoche beendet. Die feinere Rückenmarks-Differenzierung geht bis zur Geburt weiter. Der Zentralkanal verengt sich nur relativ, nämlich im Verhältnis zur Massenzunahme des Rückenmarks. Durch die besonders starke Massenzunahme der dorsalen Rückenmarksanteile wird der hintere Ependymkeil nach vorne verlagert. Der endgültige Zentralkanal wird aus Zellen des vorderen und hinteren Ependymkeiles gebildet; die ursprünglichen Seitenwandepithelzellen sind als Spongioblasten ausgewandert und bilden Neurogliazellen. Nebenbei sei bemerkt, daß nach *H. Heldt* dieser Auswanderung eine Bedeutung für die Entwicklung der eigentlichen Nervenfasern zu-

kommt, indem sie als Neurencytium mit ihrem Protoplasma die Bahn bilden, in welchem die Nervenfasern sich ausbreiten und ausreifen.

Bleibt nun die oben beschriebene Umwandlung des embryonalen Zentralkanals aus, so spricht man von Dysrhaphie, die jedoch, wie *M. Staemmler* zeigt, nicht unbedingt zu Entwicklungsstörungen des Rückenmarks zu führen braucht. Falls sie jedoch zu solchen führt, müssen noch andere Faktoren mitspielen.

*P. Ernst* konnte am Zentralkanalepithel eine «granuläre Struktur nachweisen, die stark an sekretorische Drüsenzellen erinnert». Auch *M. Staemmler* konnte drüsenähnliche Ependymzellen feststellen und faßt dies als morphologischen Ausdruck einer Sekretfunktion auf. Auch konnte *M. Staemmler* bei Meningitis tuberculosa niemals am Zentralkanal ein Entzündungsexsudat oder tuberkulöse Veränderung feststellen, was bei einem Liquorstrom von den Hirnhöhlen aus in den Zentralkanal bestehen müßte. Aus diesen und anderen Gründen (Liquorsekretion in Ependymomen etc.) nimmt er eine eigene Liquorsekretion des Rückenmarkkanalepithels an. Aus der Beobachtung von Ependymlücken im Zentralkanal mit umgebender zelliger Reaktion und Gerinnung der Zentralflüssigkeit, was beim lumbal oder zisternal entnommenen Liquor wegen zu geringem Eiweißgehalt nicht vorkomme, möchte *M. Staemmler* auf einen pathologischen Einfluß des Zentralkanalliquors auf das Rückenmarkgewebe schließen.

Der Zentralkanal erfährt in späteren Lebensaltern weitere Veränderungen, wie die 2. Zellauswanderung (*M. Staemmler*) und anderweitige Rückenmarksdifferenzierungen, bis schließlich die Funktionen der Ependymzellen (Umwandlung in Gliazellen und Liquorproduktion) vollständig oder nur auf einzelnen Rückenmarksabschnitten erlöschen und der Zentralkanal partiell verödet. Die ständige Umwandlung des Zentralkanals, die mit der Bildung der Neuralrinne beginnt, mit der Reduktion der Größe und Zellabwanderung weitergeht und mit der Zentralkanalvernarbung endet, kann auf irgendeiner Stufe zum Stillstand kommen, so daß verschiedene embryonale und postembryonale Bildungsanomalien entstehen können, zum Teil sogar beim gleichen Rückenmark. So bilden sich z. B. am kaudalen Rückenmarksende eine Spina bifida oder Myelocystocele, während darüber eine Hydromyelie oder Syringomyelie (*D. Bargellini* und *C. Clivio*) entsteht, wohl als Ausdruck dafür, daß in der Phase des kaudalen Neuralrohrschlusses eine Störung stattfand, die wegen der bereits stattfindenden Histogenese in höheren Rückenmarksabschnitten zu verschiedenen postembryonalen morphologischen Effekten führte. Als Zeichen dafür, daß sich die Dysrhaphie nicht auf das Rückenmark beschränkt, sondern das unpaare Neuralrohr von kaudal bis zum 3. Ventrikel betreffen kann (*H. D. Kirgis* und *D. H. Echols*), dürften die Veröffentlichung gewertet werden, die über Hydrocephalus bei Syringomyelie und Hydromyelie (*V. A. Sornikova*, *E. Hampel*, eigene Beobachtungen Fall Nr. 27/57 und Nr. 892/57), Arnold-Chiari'sche Mißbildung bei Syringomyelie (*J. H. Marks* und *K. E. Livingston*), akromegaloide Erscheinungen bei Syringomyelie (*C. Pines* und *S. Silberberg*), mehrere Hydromyeliehöhlen übereinander (*H. Weicht*) und Syringomyelie mit Diastematomyelie (*W. Schneiderling*), berichten.

Nach *M. Staemmler* könnte man einer Dysrhaphie der Gestalt noch zusätzlich eine der Funktion gegenüberstellen. Eine Störung zwischen Liquorsekretion- und -resorption bei gestörter Zentralkanalrückbildung, also Dysrhaphie, führt zur Zentralkanalerweiterung durch den Flüssigkeitsdruck und zur Hydromyelie. *M. Staemmler* unterscheidet auch eine einfache Hydromyelie (normal zurückgebildeter

Zentralkanal, verstärkte Liquoransammlung) von einer dysrhapischen Hydromyelia. Daneben gibt es nach ihm Hydromyelien mit gliotischer Reaktion und dann als ausgeprägteste Form der Dysraphie die eigentliche Syringomyelia (*H. Roger* und *J. Marcorelles*), welche letztere nach der heute im Vordergrund stehenden Auffassung auf Grund einer «dysrhapischen Gliose mit Zerfall» (*B. Ostertag*, *G. Döring*) entsteht. *M. Staemmler* möchte auf Grund seiner Untersuchungen annehmen, daß die Gliose sekundär, als Reaktion auf eine Myelolyse aufzufassen ist, welche letztere er auf das Eindringen des Liquors aus dem Zentralkanal in das Rückenmarksgewebe zurückführen möchte. Die Myelolyse entstehe dabei infolge einer «Schwäche» oder Anfälligkeit des Gewebes oder pathologischen Beschaffenheit des Liquors, wofür er in vitro Versuche mit Hirngewebe von *Speransky*, *Greco* und *Galkin* anführt. *B. Ostertag* ist demgegenüber der Ansicht, daß die Zerfallsvorgänge bei Syringomyelia (nach *Spatz* gehört zur Definition das Aufgehen von Rückenmarksteilen in der Syringomyeliehöhle) auf die unreife Glia, die mangelhafte oder fehlerhafte Mesenchymation und Kompression zurückzuführen sind. Ursächlich liege die Labilität des proliferierten hyperplastischen Gewebes zugrunde. Das bei der gestörten Rhabdomyelbildung mit fehlender Zellabwanderung und Zelldifferenzierung um den persistierenden, erweiterten Zentralkanal liegebleibende Keimmateriale differenziere gliotisch aus, worauf je nach Intensität Übergangsbilder zwischen Hydro- und Syringomyelia zustande kämen. Die Hydromyelia wäre als Hyporhaphie bei geschlossenem Neuralrohr mit fehlender Naht- bzw. Rhabdomyelbildung aufzufassen. Wir sehen also, daß der klinische Syringomyeliekomplex nach *B. Ostertag* einmal durch «eine echte Dysraphie mit dorsaler Gliose, persistierender Hydromyelia mit gliotischer Wand, das Rückenmark durchsetzende Stiftgliosen im dorsalen Zentralkanalbereich, daneben aber auch durch Hyperplasien bestimmter Gewebsbestandteile hervorgerufen werden kann, wobei diese den echten Blastomen nahekommen, und zwar infolge regressiver Vorgänge in den vorher genannten Bildungen, durch Zusammentreffen der vorstehend genannten Erscheinungen (Hydromyelia, Stiftgliose mit perifokalen Erweichungen oder ependymalen Blastomen mit durchgehenden Stiftgliosen oder anderen dysrhapischen Störungen)». Auch die «Kombination der vorgenannten Formen mit intramedullären, nicht gliomatösen Gewächsen, unter denen besonders häufig Angiome, Lipome, seltener Fibrome und Neurinome, jedoch auch Teratome» vorkommen, führen zum genannten klinischen Bild. Sie dürften infolge des fehlerhaften Neuralrohrverschlusses in das Rückenmark mit oder ohne Mesenchymuntermischung eingebrochen sein (*B. Ostertag*). Die Manifestation der dysrhapischen Störungen besonders lumbal und zervikal dürfte darauf zurückzuführen sein, daß nach *B. Ostertag* 1. das Lumbalmark (stärkste Krümmung des Foetus am Steißende), 2. die Krümmung des Halsmarkes und 3. die Nackenbeuge als die besonders gefährdeten Bezirke im Verlaufe des Rückenmarks gelten, so daß in diesen Gegenden leichter Störungen im Schluß der Medullarrinne bzw. Krankheitsbilder des Syringomyeliekomplexes auftreten.

Bekanntlich wurde von *F. W. Bremer* der Begriff des Status dysrhapicus geschaffen, ein klinischer Begriff, den er in mehreren Veröffentlichungen pathologisch-anatomisch begründete. *F. W. Bremer* faßt unter der genannten Bezeichnung Veränderungen bzw. Anomalien der äußeren Körperform wie Wirbelsäulenverkrümmun-

gen, Sternumanomalien, Differenzen der Mammae, Spina bifida, Überwertigkeit der Spannweite über die Körperlänge, Makrosomie und Akrozyanose zusammen. Daneben kämen Sensibilitätsstörungen, Behaarungsanomalien, Schweißanomalien, hohe Gaumenbögen und Schwimmhautbildungen oft vor. Diese Normabweichungen, die keinerlei Progredienz zeigen, fand er gehäuft in den Familien von Syringomyeliekranken. Dabei ergaben Verwandtschaftsuntersuchungen, daß dieser umschriebene Typus als Konstitutionsanomalie dominant vererbt wird. Nach Untersuchungen von *F. Curtius* und *J. Lorenz* sind übrigens 17 % (!) der Normalbevölkerung Dysrhapiker. Nicht jede Dysrhapie braucht jedoch erbbedingt zu sein. *B. Ostertag* beschreibt anhand eines Falles, daß z. B. Syphilis als äußerer Faktor interferieren kann. *F. Curtius* konnte angeblich bei multipler Sklerose und Friedreich'scher Ataxie und *A. Passow* bei konnatalen V-, VI-, VII-Paresen, besonders aber beim Marfan'schen Syndrom den Status dysrhapicus nachweisen. Wohl am besten faßt *J. Ratner* die Bedeutung des Status dysrhapicus zusammen, indem er ausführt: «Der Status dysrhapicus spielt eine sehr wichtige pathoplastische Rolle bei der Entstehung und Ausgestaltung zahlreicher vasomotorisch- bzw. vegetativ-trophischer, algischer und urogenitaler Störungen, indem er das «Wo», das «Wie», das «Wann» und in manchen Fällen das «Ob» des Ergriffenseins bestimmt bzw. mitbestimmt.»

Zur Ätiologie des Syringomyeliekomplexes sei kurz festgehalten, daß nebst exogenen Ursachen, die in der Determinationsperiode des Rückenmarks eingreifen müssen, vor allem endogene, erbbedingte Ursachen anzunehmen sind. Dies geht aus den zahlreich veröffentlichten Fällen von familiärer Syringomyelie sowie aus den obigen Ausführungen über den Status dysrhapicus hervor. Es ist nicht sicher zu entscheiden, ob es peristatische Einflüsse sind, die einem sonst nicht sehr durchschlagenden Gen zur Manifestation verhelfen, und ob im postembryonalen Alter der Status dysrhapisch den Boden für eine allgemein erhöhte neuropathologische Morbidität abgibt, wobei exogene Faktoren ein progressives Leiden auslösen. Eine besondere Bearbeitung erfuhr dabei der traumatische Faktor (*G. Zagórski* sowie *S. Keisaburo*; weitere Literatur siehe dort), teilweise u. a. aus versicherungsrechtlichen Gründen und da die meisten Patienten beim Beginn der Beschwerden ein Trauma angeben.

Die klinische Herausnahme der Hydromyeli aus dem Syringomyeliekomplex bzw. deren differentialdiagnostische Abgrenzung ist immerhin in gewissen Fällen möglich. Nach *O. Gagel* stehen in den

Anfangsstadien der Hydromyelia die Strangläsionen gegenüber den Zerstörungen des Graus im Vordergrund. Eine Lordose und Steifhaltung der Halswirbelsäule sei bei Hydromyelia wesentlich häufiger anzutreffen, auch zeige sich eine spastische Paraparese der Beine oder sonstige pyramidale Störungen eher bei der Hydromyelia. Die trophischen, insbesondere myatrophischen Störungen hingegen würden bei der eigentlichen Syringomyelia ausgeprägter und frühzeitiger auftreten. In den Spätstadien soll das klinische Bild jedoch verwischt sein (*M.-J. André, O. Gagel*); bei beiden Krankheiten sind dann sensible und motorische Reiz- und Lähmungserscheinungen sowie trophische und vegetative Veränderungen nachzuweisen. Entscheidend sind zu diesem Zeitpunkt radiologische Untersuchungen, wie Messung des Interpedikularabstandes (Normalkurve nach *Elsberg* und *Dyke*), Untersuchung über das Verhalten der Abstände zueinander (*E. Lindgren*) sowie Ergebnisse der Myelographie. Damit sind medulläre Vergrößerungen bis zum Liquorstop bei der Hydromyelia nachzuweisen, während bei der Syringomyelia gewöhnlich keine wesentlichen Rückenmarksausweitungen vorkommen. Naturgemäß sind bei Feststellung einer Medullaerweiterung differentialdiagnostisch intraspinale Tumoren, so Angiome, Lipome, Gliome, Neurinome, Ependymome, Fibrome, Teratome und Echinococcen (*B. Ostertag, E. Friedl, H. Brütt* etc.), in Erwägung zu ziehen. Eine sichere Entscheidung kann nur die operative Revision ergeben.

Die Differenzierung zwischen Hydromyelia und Syringomyelia ist, wie oben schon erwähnt, aus differentialdiagnostischen Gründen und aus therapeutischen Gesichtspunkten indiziert. Bei der Hydromyelia ist die Operation, d. h. die Eröffnung der Höhle und der Versuch, diese offen zu erhalten, der gegebene Eingriff (*O. Gagel, A. Biemond, H. Kuhlendahl* etc.), da die pathologischen Symptome durch den intramedullären Flüssigkeitsdruck hervorgerufen werden. In diesem Sinne sind auch die Angaben *G. Martinoffs*, des Mitarbeiters des Inaugurators der operativen Behandlung, des Estniers *L. Puusepp*, zu werten, indem nach seinen Erfahrungen bei der «Syringomyelia» (Syringomyelia also im weiteren Sinne) durch die chirurgische Behandlung nur dann ein Erfolg eintritt, wenn die Flüssigkeit aus der eröffneten Höhle unter erhöhtem Druck herausströmt. Auch *F. M. Forster* führt als Operationsindikation bei der «Syringomyelia» Liquorblocksymptome an, also Symptome, die den Verdacht auf Hydromyelia bzw. auf intraspinalen Tumor erwecken. Wenn amerikanische Autoren wie *M. G. Netsky, L. J. Adelstein, N. Wetzel* und *L. Davis* eine chirurgische

Behandlung der Syringomyelie ganz allgemein empfehlen, so vermutlich deshalb, weil sie die Hydromyelie nicht besonders abgrenzen und vermutlich ihre Erfolge vor allem eben den Hydromyeliefällen zuzuschreiben sind. Im Gegensatz zu der bei Hydromyelie indizierten operativen Behandlung scheint uns ein solches Vorgehen bei der eigentlichen Syringomyelie nicht erfolgversprechend, liegt doch bei ihr der Zerfall eines blastomatösen Gewebes vor. Gleich wie bei Tumoren mit regressiven Erscheinungen ist bei der hier entstandenen Höhlenbildung eine Inzision sinnlos. Eine wesentliche therapeutische Beeinflussung der eigentlichen Syringomyelie dürfte daher auch heute noch kaum möglich sein, zumal die oft angewandte Röntgenbehandlung (*F. M. Forster, C. G. Dyke und L. M. Davidoff, H. Saitmacher, K. Decker, S. de Sèze, S. Godlewski und A. Hubault, E. Rathsmann, E. B. Gurevitch, G. B. Fomin und P. B. Shklovskaja, M. Schieber*) umstritten ist. Interessehalber sei auch die von italienischen Autoren (*D. Ventra, F. Pariante*) versuchte intrathekale Vitaminbehandlung erwähnt, die sich allerdings nicht bewährt hat. Auch bei der Therapie der eigentlichen Syringomyelie dürfte es sich ähnlich verhalten wie bei anderen, nicht mit Sicherheit beeinflussbaren Krankheiten des zentralen Nervensystems, bei denen die eine «spezifische Behandlung» bevorzugenden Sachverständigen keine größeren Erfolge zeitigten als jene, die eine «Allgemeinbehandlung» empfehlen.

Wie bedeutsam jedoch die Diagnose einer Hydromyelie für die Behandlung und damit für die Zukunft eines Patienten sein kann, konnten wir an einem besonders instruktiven Falle beobachten, der im folgenden ausführlich dargestellt sei:

Elisabeth K., geb. 14. 2. 1902, Bürolistin.

*Anamnese:* In der Familie angeblich keine Sternumanomalien oder Wirbelsäulenverkrümmungen. Ca. Ende 1948 Auftreten von Kälteempfindungsstörungen im linken Arm sowie Gefühllosigkeit unter der linken Mamma, weshalb die Patientin im Juli 1949 unsere Klinik aufsuchte.

Anläßlich der ersten, durch uns vorgenommenen neurologischen Untersuchung am 13. 7. 1949 (*Prof. Georgi*) wurde eine Lidspaltenverengung rechts und eine diskrete schlaffe Hemiparese links mit verdächtigem Babinski festgestellt. Hoffmann'scher Knirpsreflex war rechts positiv. Beim Finger-Nase- und Finger-Finger-Versuch leichtes Vorbeizeigen links nach medial. Die Berührungsempfindung und Tiefensensibilität war überall regelrecht, hingegen war die Schmerz- und Wärmeempfindung beidseits an den Extremitätenenden, besonders links, herabgesetzt, am übrigen Körper ab C 7 unsichere Angaben.

Im Hinblick auf das verdächtige Horner-Claude Bernard'sche Syndrom und die dissoziierten Empfindungsstörungen wurde eine Syringomyelie oder ein Tumor im

unteren Halsmark in Erwägung gezogen. Weitere Untersuchungen konnten nicht mehr vorgenommen werden, da die Patientin sich als arbeitsfähig und nicht behandlungsbedürftig erachtete und nicht mehr zur Kontrolle erschien. In den folgenden Jahren seien die Beschwerden dann eher etwas zurückgegangen, doch habe immer eine gewisse Schwäche und Gefühlsstörung auf der linken Körperseite in Arm und Bein vorgelegen. Die Berührungsempfindung sei auch etwas «dumpf» gewesen und im linken Arm habe die Patientin ein gewisses Kältegefühl, welches zum Teil ein brennender Schmerz gewesen sei, gehabt. Im April 1954 hätten sich die Beschwerden verstärkt und an der linken Hand hätte sie den Klein- und Ringfinger nicht mehr ganz strecken können. Die Kalt-Wärmeempfindung sei erheblich gestört gewesen, so daß die Patientin sich öfters an der linken Hand verbrannte. Die Temperatur einer Wärmeflasche habe sie mit dem linken Bein nicht mehr feststellen können. Weiter habe sie ein Schwächegefühl im linken Arm und Bein gehabt und beim Schreibmaschinenschreiben habe sie fast nur noch mit der rechten Hand arbeiten können.

Im Dezember 1954 erschien die Patientin erneut bei uns mit Klagen über stärkere Gefühlsstörungen auf der ganzen linken Körperseite, insbesondere der linken Hand, sowie Klagen über Ohnmachtsanfälle und über steifen Nacken. Bei der damaligen *neurologischen Untersuchung* konnten folgende Befunde erhoben werden:

*Allgemeiner Eindruck:* Intelligente, mittelgroße, sehr magere Patientin in reduziertem Ernährungs- und Allgemeinzustand.

*Kopf:* Druck- und Klopfempfindlichkeit occipital und parietal beidseits. Kopfrotation nach links verursacht ein Spannungs- und Schmerzgefühl in der Halswirbelsäule.

*Hirnnerven:* mit Ausnahme einer hochgradigen Myopie beidseits o. B. Kein Horner-Bernard'sches Syndrom.

*Obere Extremitäten:* Rechtshänderin. Unterkühlung der linken Hand. Deutliche Atrophie der kleinen Handmuskeln links, vor allem des Hypothenars und der Mm. interossei. Vereinzelte fibrilläre Zuckungen im linken Hypothenar. An der rechten Hand im Bereiche der Mm. interossei leichte Atrophie feststellbar, ebenfalls im Gebiet des M. supraspinatus, der Mm. serrati und des M. deltoideus links. Umfangmaße: Oberarmumfang über Bizepsmitte gemessen beidseits 24 cm; Unterarmumfang maximal rechts 22,5 cm, links 21 cm. Motilität der Finger links unbeholfener als rechts, besonders Kleinfinger und Ringfinger links schlecht bewegt und leicht gebeugt gehalten. Grobe Kraft in beiden Armen schwach, besonders aber links und distal; Dynamometerwerte rechts 10 kg, links 0 kg. Tonus beidseits, links jedoch stärker als rechts herabgesetzt. Sehnen- und Periostreflexe beidseits fehlend, keine pathologischen Reflexe. Diadochokinese beidseits gut durchgeführt; Finger-Nase-Versuch und Barany'scher Zeigerversuch unauffällig. Die Berührungsempfindung ist überall intakt. Schmerz- und Temperaturempfindung links aufgehoben; Vibrationsgefühl und Lagesinn links schwächer als rechts; epikritische Sensibilität links aufgehoben, rechts intakt. Die Prüfung mit Körpern verschiedener Temperatur wird meist als warm oder brennend oder überhaupt nicht empfunden. Ein sicheres sensibles Niveau ist nicht abzugrenzen, doch gibt die Patientin fast konstant links unterhalb der Clavicula, an der Schulter und ventral am Rumpf ungefähr auf Höhe von C5, am Rücken mit diffuser und diskreter Störung der Schmerzempfindung auf Höhe von C 7/8 eine Grenze an. Nach medial ist die Grenze vorn und hinten in der Mitte gelegen. Die Verschiebung der Haut bringt eine entsprechende Verschiebung

der Sensibilitätsstörung mit sich. Elektrische Prüfung der atrophischen Muskulatur: im linken M. deltoideus und im Gebiet der kleinen linksseitigen Handmuskeln partielle Entartungsreaktion, rechts normale Erregbarkeit.

**Rumpf:** Bauchdeckenreflexe nicht auslösbar. Muskulatur symmetrisch ausgebildet mit Ausnahme der oben beschriebenen Schulterveränderungen. Querverlaufende, reizlose Narbe zwischen Nabel und Symphyse. Sensibilität links entsprechend der Störung am linken Arm, jedoch diskreter und mit gleichzeitiger leichter Hypästhesie für Berührung.

**Wirbelsäule:** Processus spinosi der Halbwirbelsäule stark druckdolent. Leichte, nach rechts konvexe Skoliose der mittleren Brustwirbelsäule mit darüber anschließender linkskonvexer Ausgleichsskoliose.

**Gesäß:** Tonus beidseits schlaff, Innervation seitengleich gut. Sakrale Sensibilität links besonders in bezug auf Schmerzempfindung gestört, geringer für Berührungs- und Temperaturwahrnehmung.

**Untere Extremitäten:** Trophik rechts regelrecht, links am Unterschenkel ausgesprochene Glanzhaut und leichte Muskelatrophie. Umfangmaße: Oberschenkel 15 cm oberhalb der Patella gemessen beidseits 40 cm, Unterschenkel maximal rechts 33 cm, links 32 cm. Motilität bis auf eine eingeschränkte Fuß- und Zehenbeweglichkeit links unauffällig. Grobe Kraft im linken Bein allgemein mäßig herabgesetzt. Tonus links leicht spastisch erhöht, rechts fraglich erhöht. PSR rechts mittel, links schwach und ohne lokomotorischen Effekt. ASR rechts mittel, links positiv. Elektrobabinski (*F. Georgi*) links galvanisch positiv. Bing'scher paradoxer Fußgelenksreflex rechts positiv, Rossolimoreflex beidseits schwach positiv, sonst keine positiven Pyramidenzeichen. Knie-Hacken-Versuch sicher. Lasègue negativ. Valleix'sche Druckpunkte indolent. Sensibilität: Berührung wird links dumpfer empfunden als rechts; Schmerzgefühl links leicht vermindert; Temperatursinn links fehlend; Vibrationsempfindung links schwächer als rechts; Lagegefühl intakt.

**Statik und Gang:** Stehen und Gehen unauffällig, doch ziehe sie das linke Bein nach längerem Gehen nach. Romberg'scher Versuch negativ. Blindstrichgang leicht unsicher, ohne Falltendenz.

Die Untersuchungen der Gefäße, des Thorax, des Abdomens sowie die Laboratoriumsbefunde von Blut und Urin zeigen keine Abnormitäten.

#### *Liquor:*

a) zisternal:  $\frac{1}{3}$  Zellen, Pandy negativ, Gesamteiweiß 16 mg%, Normomastix- und Goldsolkurve normal.

b) lumbal: Druck 135 mm H<sub>2</sub>O, Queckenstedt normal ansteigend. Wasserklearer Liquor,  $\frac{8}{3}$  Zellen, Pandy + + +, Gesamteiweiß 75 mg%; Goldsolreaktion: schwach pathologische, rechtsverschobene Kurve infolge Eiweißvermehrung.

#### *Röntgenaufnahmen:*

Schädel: keine krankhaften Befunde.

Halbwirbelsäule: Leichte rechtskonvexe Skoliose der Halswirbelsäule als Ausgleich einer Linksskoliose der oberen Brustwirbelsäule. Plumpe, leicht abgeplattete Processus uncinati an C 6 und 7. Auf der Seitenaufnahme stellt sich an der ventralen Unterkante von C 6 eine Randzacke dar, eine kleinere Zacke an C 5. Leichte Verschmälerung der Bandscheibe C 6/7. Die Wirbelkörper sind gleichmäßig hoch, deren Hinterkontur regelrecht, die Struktur einwandfrei. Wirbelbogenbasen von C 7 beidseits abgeplattet.

Oberer Brustwirbelsäule: Die antero-posteriore Aufnahme zeigt in Höhe von

Th 5/6 eine rechtskonvexe Skoliose mit unmittelbar anschließender linkskonvexer Ausgleichsskoliose. Auf der Seitenaufnahme finden sich im Kyphosebereich der Brustwirbelsäule spondylotische Randzackenbildungen an den korrespondierenden ventralen Kanten. Die Bandscheiben sind ventral verschmälert. Die dargestellten Wirbelkörper sind gleichmäßig hoch, die Strukturzeichnung ist einwandfrei, ebenfalls die Wirbelbogenbasen. Normaler Kalkgehalt des Skelettes.

Die Ausmessung der Interpedikularabstände ergibt Werte, die die absoluten Maßzahlen von *Elsberg* und *Dyke* nicht überschreiten. Hingegen ist das Verhalten der Interpedikularabstände zueinander bei Th 1/2 gestört, indem die Differenz +7 mm beträgt (Norm nach *Lindgren* +1 bis +4).

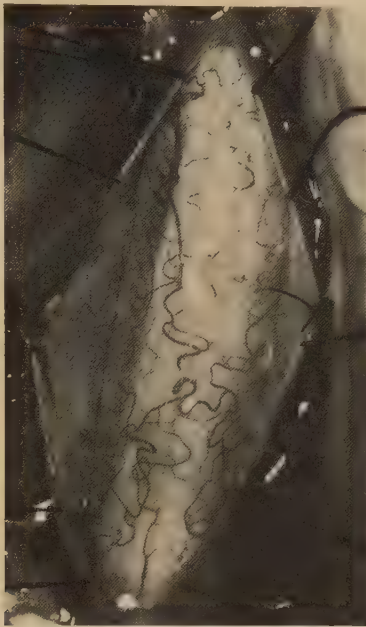
*Pantopaque-Myelographie*: Das Kontrastmittel gleitet ohne Stop gleichmäßig bis zur Zerviko-Thorakalregion herauf. Hier zeigt sich in Höhe von Th 1–3, in Rückenlage, eine atypische Kontrastmittelverteilung insofern, als das Kontrastmittel rechterseits einem Passagehindernis auszuweichen scheint. Auffallend ist der breite Rückenmarkschatten bei subjektiv weit imponierendem zervikalem Wirbelkanal. Die zervikothorakalen Wurzelaschen erscheinen flach ausgezogen.

Zusammenfassend bestanden somit klinisch die Symptome einer Syringomyelie. Bei der Doppelpunktion war ein normaler zisternaler Liquor nachzuweisen, während lumbal eine erhebliche Eiweißvermehrung ohne Zellvermehrung vorlag; es handelte sich somit um das Syndrom eines Sperrliquors. Die Myelographie und die Ausmessung der Interpedikularabstände (abnormes Verhältnis von Th 1 zu Th 2 bei absoluten Werten, die noch im Normbereich liegen) verstärkten die Vermutung eines raumverdrängenden Prozesses im zerviko-thoralen Übergang. Zur Klärung der Natur des raumbeengenden Geschehens war eine operative Revision indiziert, und die Patientin wurde aus diesem Grunde in die neurologische Klinik Zürich mit der Differentialdiagnose «Tumor im obersten Thorakalmark oder Syringomyelie» eingewiesen.

*Operation* am 17. 2. 1955 (PD. Dr. G. Weber): Zervikale Laminektomie mit Entfernung der Dornfortsätze und Wirbelbögen von C 7 bis und mit C 2. Der Wirbelkanal ist auffallend weit. Nach der Duraöffnung wird das blasig aufgetriebene, schwappende Rückenmark sichtbar. Im Bereich von C 3 erscheint es auf der linken hinteren Seite ganz dünn. Es wird dort punktiert und ca. 8 ccm wasserklare Flüssigkeit aspiriert. Dann wird zwischen Funiculus gracilis und Funiculus cuneatus das Rückenmark gespalten, worauf man in einer Tiefe von weniger als 1 mm in eine Höhle gelangt, die sich nach beiden Seiten im Rückenmark gleichmäßig ausdehnt. Nach Abfluß der Flüssigkeit kollabiert das Rückenmark in einer Länge von mehr als 6 cm zu einem platten Strang. Inzision des Rückenmarks an einer zweiten Stelle wie oben. Im Bereich der 1 cm langen Spaltung der hydromyeloischen Höhle wird die Arachnoidea mit einer Naht an die Dura hochgenäht, um die Höhle offen zu halten. Duraverschluß, Hämostase, Muskel-, Faszien-, Subkutis- und Hautnaht (Abb.).

Untersuchung des der Hydromyelielhöhle entnommenen Liquors: Gesamteiweiß 22 mg%, Pandy negativ, Globuline nach Kafka mit 2,2 mg% normal wie auch die Albumine mit 19,8 mg% und der Eiweißquotient mit 0,11. Goldsol- und Mastixkurven normal.

Am Tage nach der Operation hatte die Patientin den Eindruck, sie könne die linke Hand «besser beherrschen» und bewegen als früher. Schmerzreize wurden am linken Arm wieder schwach empfunden und am linken Bein gut wahrgenommen.



Die Temperaturempfindung kehrte an den linken Extremitäten in leichtem Grade zurück. Reflexbild unverändert. Motorisch keine sichere Besserung. Normaler postoperativer Verlauf. Entlassung aus dem Spital am 6. 3. 1955.

Bei einer neurologischen Kontrolluntersuchung 5 Monate nach dem Eingriff klagte die Patientin über Beschwerden, die größtenteils in den Rahmen eines Zervikalsyndroms gehören, wie Schmerzen im Hinterkopf und Nacken sowie in der linken Schulter. Diese Beschwerden träten in verstärktem Maße bei vornübergebeugter Arbeitsstellung auf. Die syringomyelischen Symptome hatten objektiv eine geringfügige Besserung erfahren.

In der Folgezeit wurden gegen die zervikalen Beschwerden lokale physikalische Behandlungen (Fango, Massagen etc.) durchgeführt und später wegen mangelnden Erfolgs der genannten Therapie zwei Röntgenschwachbestrahlungsserien, die einen gewissen Erfolg brachten, indem die Schmerzexazerbationen in weniger intensivem Ausmaß die Patientin beeinträchtigten. Seit August 1955 hatte die Patientin ihre Arbeit als Bürolistin wieder teilweise aufgenommen, wobei die zervikalen Beschwerden und die mangelnde Beweglichkeit des 4. und 5. Fingers links noch störend wirkten.

Bei der neurologischen Nachuntersuchung am 5. 10. 1957 erklärte die Patientin, sie erachte jetzt nach dem Ablauf von  $2\frac{1}{2}$  Jahren die Operation als erfolgreich, indem sie vor der chirurgischen Behandlung «nur noch ein Achtelmensch gewesen sei, jetzt immerhin wieder gut ein Dreiviertelmensch». Sie arbeite jetzt täglich  $7\frac{1}{2}$  Stunden im Büro und in den letzten Tagen habe sie Überstunden bis zu 10 Stunden gemacht. Allerdings habe sie dadurch wieder vermehrt unter Schmerzen gelitten, indem jeweils in der linksseitigen Schultermuskulatur schmerzhafte Muskel-

krämpfe aufträten, besonders auch bei Wetterwechsel, die sich allerdings auf lokale Novocain-Injektionen und Multisaccarid i. v. (14%iges Gemisch verschiedener Mono- und Disaccaride) gebessert hätten. Sie erledige sämtliche Büroarbeiten in der Speditionsabteilung einer chemischen Fabrik, wo sie unter anderem viele Schreibmaschinenarbeiten zu erledigen habe, welche sie mit 8 Fingern gleich rasch wie jede andere Angestellte mit 10 Fingern ausführe, wobei zu bemerken ist, daß die Patientin früher eine überdurchschnittlich gute Schreibkraft war. Die Handgeschicklichkeit habe sich derart gebessert, daß sie eine Nadel wieder einfädeln könne, was früher nicht mehr möglich war. Nur schwere Hausarbeit könne sie wegen zu starker Ermüdung nicht ausführen. Die sensiblen Störungen auf der linken Körperseite seien gegenüber früher wohl gebessert, aber nicht verschwunden. Rechts sei die Empfindung normal. Die linksseitigen Empfindungsabnormitäten beständen nicht in störendem Ausmaß. Das Gehen bis zu 1 km sei beschwerdefrei, wobei es jedoch auf die Bodenbeschaffenheit ankäme. So gehe sie leichter auf Waldboden als auf hartem Asphalt.

Die neurologische Untersuchung ergab rund 30 Monate nach der Operation folgende Befunde:

Gutes Allgemeinbefinden.

*Kopf:* Beweglichkeit allseitig eingeschränkt, besonders die Rotation. Leichte Schmerzhaftigkeit.

*Hirnnerven:* mit Ausnahme einer Hyposmie für Kaffee und Nägeli bei normalem Erkennen von Kampher und einer Myopie beidseits mit entsprechendem Augenfundus keine von der Norm abweichenden Befunde.

*Obere Extremitäten:* Die Fingernägel, die links beim Schneiden etwas fasern, sind unauffällig. An der linken Hand Glanzhautbildung leichten Grades. Atrophie der kleinen Handmuskeln, links stärker als rechts. Oberarmumfang über Bizepsmitte gemessen beidseits 24 cm, Unterarmumfang maximal rechts 22 cm, links 21 cm. Tonus links leicht erhöht. Bizeps links krampfartig kontrahiert. 4. und 5. Finger der linken Hand sind in Semiflexion und können aktiv nicht weiter extendiert werden. Grobe Kraft links gegenüber rechts herabgesetzt, besonders distal. Dynamometerwerte rechts 15 kg, links 11 kg. Radiusperiostreflex rechts positiv, links negativ. Bizepssehnenreflex beidseits negativ. Trizepssehnenreflex rechts schwach positiv, links negativ. Mayer'scher und Léri'scher Reflex beidseits pathologisch, Hoffmann'scher Reflex beidseits physiologisch. Diadochokinese wird beidseits schlecht durchgeführt, links etwas schlechter als rechts. Finger-Nase-Versuch beidseits sicher. Sensibilität: bei der Schmerzprüfung wird ein Gefühl von leichtem Brennen angegeben; Berührung mit Watte normal empfunden; Hypästhesie leichten Grades für Temperatur; 2-Punkt-Diskrimination auf dem Handrücken rechts 1 cm, links 7 cm; Vibrationsempfindung links gegenüber rechts herabgesetzt; Lageempfindung sicher. Stereognosie links herabgesetzt. Die Grenze der sensiblen Störungen ist ca. C 5 und endet ventral und dorsal am Rumpf paramedian links.

*Rumpf:* Sensible Veränderungen wie am linken Arm. Im M. latissimus dorsi und in der Schultermuskulatur links Hartspann tastbar. Bauchdeckenreflexe nicht auslösbar.

*Untere Extremitäten:* Am linken Unterschenkel besonders fibular ist Glanzhaut-

---

Die freundliche Überlassung der Krankengeschichte der neuro-chirurgischen Klinik Zürich sei auch an dieser Stelle Herrn Prof. *Krayenbühl* verdankt.

bildung festzustellen. Oberschenkelumfang 15 cm oberhalb des oberen Patellarandes gemessen rechts 41,5 cm, links 39,5 cm. Unterschenkelumfang maximal rechts 32,5 cm, links 32 cm. Tonus links gegenüber rechts leicht spastisch erhöht. Im Positionsversuch links leichtes Absinken. Motilität symmetrisch. Grobe Kraft links etwas schwächer als rechts. PSR rechts lebhaft, links etwas schwächer. ASR rechts positiv, links negativ. Elektrobabinski (*F. Georgi*) beidseits negativ. Bing'scher Fußbeugereflex rechts positiv, übrige Pyramidenzeichen negativ. Knie-Hacken-Versuch sicher. Valleix'sche Druckpunkte negativ. Lasègue negativ. Sensibilitätsstörungen proximal bis knapp unterhalb des linken Knies wie am Rumpf. Distal davon obige Störungen weniger ausgeprägt; so wird warm besser erkannt, kalt bei Prüfung mit 15grädigem Wasser nicht. 2-Punkt-Diskrimination am rechten Dorsum pedis 2,5 cm, links 6 cm. Vibrationsempfindung am linken Malleolus externus schwächer als rechts. Lageempfindung beidseits normal.

*Wirbelsäule:* Reizlose 19 cm lange Laminektomienarbe zervikal. Linkskonvexe Skoliose der oberen Brustwirbelsäule. Keine Anhaltspunkte für eine Spina bifida lumbalis.

*Gesäß:* motorisch unauffällig. Sensibilität wie am Rumpf gestört.

*Statik und Gang:* Gehen und Stehen unauffällig. Romberg'scher Versuch negativ. Blindstrichgang gut durchgeführt. Zehengang und Fersengang links diskret schwächer als rechts.

### *Epikrise*

Bei einer 1902 geborenen Patientin, in deren Familie angeblich keine Zeichen für Status dysrhapicus vorliegen, traten im 46. Lebensjahr langsam zunehmende Zeichen einer dissoziierten Sensibilitätsstörung am linken Arm und eine Anästhesie im Gebiet der linken Thoraxseite ventral auf. Die Untersuchung im folgenden Jahr erweckte den Verdacht auf das Vorliegen eines Krankheitsbildes aus dem Syringomyeliekomplex. Weitere Untersuchungen waren damals wegen des uneinsichtigen Verhaltens der Patientin nicht möglich. Sie erschien erst 6 Jahre später, d. h. 1954 im 52. Altersjahr, wieder, als nebst den sensiblen Störungen, die nun die ganze linke Körperseite mit Ausnahme des Kopfes betrafen, auch noch Muskelatrophien, trophische Störungen der Haut, Paresen und Motilitätsstörungen sowie Erscheinungen, die für ein Betroffensein der motorischen Vorderhornzellen sprechen, aufgetreten waren. Ein Horner-Claude-Bernard'sches Syndrom konnte damals nicht mehr festgestellt werden, dagegen eine linksseitige Hemiparese mit Pyramidenzeichen an der unteren Extremität. Der Allgemeinzustand war erheblich reduziert.

Wie von *O. Gagel* als für die Hydromyeli charakteristisch angegeben wird, wurden auch bei unserer Patientin die Krankheitserscheinungen mit Symptomen von seiten der langen Bahnen einge-

leitet. Die fehlende Angabe von Verbrennungen ohne Schmerz-sensationen im Beginn des Leidens sprechen ebenfalls eher gegen die Annahme einer eigentlichen Syringomyelie, wobei wir uns bewußt sind, daß es sich dabei um diskrete und in Anbetracht moderner radiologischer Möglichkeiten in ihrer Bedeutung nicht zu überwertende Unterscheidungsmerkmale zwischen Hydromyelie und Syringomyelie im engeren Sinne handelt. Bei der lumbalen Druckmessung waren keine Liquorstoppsymptome vorhanden, hingegen zeigte die qualitative Analyse des lumbalen Liquors – bei normalem, zisternal gewonnenem Liquor – eine Erhöhung des Eiweißgehaltes bei normaler Zellzahl; es lag somit ein Syndrom nach Nonne-Froin vor, wie es auch für den sogenannten Sperrliquor charakteristisch ist. Die Röntgenaufnahmen der Hals- und Brustwirbelsäule ergaben Interpedikularabstände, die die von *Elsberg* und *Dyke* angegebenen Höchstwerte nicht überschreiten, jedoch durch ein gestörtes Verhältnis – deren Variationsmöglichkeiten von *E. Lindgren* festgelegt wurden – des Interpedikularabstandes von Th 2 zu Th 1 einen Hinweis auf einen expansiven Prozeß im zervikothorakalen Vertebralkanal geben. Die Wirbelbogenbasen von C 7 zeigen eine mediale Abplattung. Die hintere Wirbeloberfläche erschien normal. Die Myelographie verstärkte den Eindruck einer medullären Erweiterung im Halsbereich, obschon keinerlei Passagehindernis zu eruieren war.

Die operative Revision ergab dann erwartungsgemäß in der Höhe von C 3 bis Th 1 einen Prozeß, der in einer blasigen Auftreibung des Zervikalmarkes bestand, welche nach Spaltung und Abfluß der gestauten Flüssigkeit zu einem platten Strang kollabierte. Die von *M. Staemmler* angenommene und die von *N. Wetzel* und *L. Davis* angegebene Eiweißerhöhung im Höhlenpunktat konnte hingegen nicht festgestellt werden, da der aus der hydromyeloischen Höhle stammende Liquor keinerlei Abweichung von der Norm zeigte. Dieses normale Verhalten möchten wir auch dahingehend interpretieren, daß keine Übergangsform zwischen Hydro- und Syringomyelie bestand, also kein Zerfall gliotischer Massen stattgefunden hatte. Bereits kurz nach der Operation zeigte sich eine leichte Besserung der Motorik und der Sensibilität, da offenbar noch gut erhaltene Fasern vom intraspinalen Druck befreit worden waren. Der spätere Verlauf war durch vertebrierte Beschwerden gekennzeichnet, indem offenbar die Laminektomie das vorbestehende Zervikalsyndrom vollends dekompensierte. Dieses sowie das subjektive Befinden und die objektiven syringomyeloischen Symptome erfuhren eine langsame

Besserung, besonders im Verlaufe der letzten 20 Monate, welche die Patientin nunmehr 30 Monate nach der Operation insofern sehr pointiert formulierte, als sie angab, daß sie jetzt wieder «ein Dreiviertelsmensch gegenüber dem früheren Achtelsmensch» sei.

Stellt man die präoperativen Untersuchungsergebnisse den rund 30 Monate nach der Operation erhobenen Befunden gegenüber, so zeigen die Hirnnerven wie früher keine das Krankheitsbild betreffenden Symptome. Bei der Betrachtung der Trophik liegen unveränderte, korrespondierende Verhältnisse vor, indem die linken Extremitäten gegenüber rechts eine geringe Umfangsdifferenz und besonders an der linken Hand eine betontere Muskelatrophie aufweisen. Die Haut zeigt lediglich links Andeutungen einer «glossy skin». Auch die Motilität ist gegenüber früher an den Fingern links konstant eingeschränkt. Die früher erloschenen Reflexe der oberen Extremitäten erscheinen rechts wieder in leichtem Maße. Eine ganz erhebliche Besserung, ja fast Normalisierung, ist bei der Kraftprüfung festzustellen, indem der früher auf Null gesunkene Dynamometerwert links wieder auf 11 kg anstieg. Eine wesentliche Erholung der Pyramidenbahnen – die ja auch in der Kraftprüfung ihren Ausdruck findet – kann vermerkt werden, da das früher nur elektrisch auszulösende Babinski-Phänomen (*F. Georgi*) einem normalen Verhalten gewichen ist. Die postoperative leichte Steigerung des Tonus dürfte unseres Erachtens damit zusammenhängen, daß die durch die Vorderhornkompression bedingte beidseitige Tonusherabsetzung nach der Entlastung hinwegfiel. Die teilweise Normalisierung der Sehnen- und Periostreflexe muß wohl auf die gleichen Momente zurückgeführt werden. Parallel dazu wurde auch die elektrische Muskeleerregbarkeit normalisiert, nachdem sie präoperativ eine schwere quantitative und qualitative Veränderung erfahren hatte. Die früheren, durch die Vorderhornalteration bedingten fibrillären Zuckungen in der Muskulatur des Thenars usf. konnten nach der operativen Druckentlastung nicht mehr festgestellt werden. Die Sensibilitätsstörungen erfuhren nicht nur subjektiv, sondern auch objektiv eine wesentliche Reduktion, indem die präoperativ aufgehobene Schmerz- und Temperaturempfindung einer relativ diskreten dissoziierten Sensibilitätsstörung mit Prävalenz am linken Arm gewichen ist. Die genannten Reize werden lediglich am linken Arm noch leicht dysästhetisch empfunden, am Rumpf und an den Beinen jedoch wieder fast normal differenziert und können damit ihre Schutzfunktionen voll erfüllen. Die epikritisch-diskriminatorischen Funktionen sind nur noch leicht gestört,

besonders am linken Arm. Die Tiefensensibilität normalisierte sich in leichtem Maße, so daß der Lagesinn am linken Arm wieder voll vorhanden ist. Diese Leistungsverbesserungen sprechen für eine erhebliche Erholung der Hinterstränge und der dorsalen Seitenstrangsanteile. Es sei dahingestellt, inwieweit die Druckentlastung zu einer normalen Funktion der Rückenmarksbahnen geführt hat und inwieweit Funktionen der durch Druck zerstörten Fasern von anderen Fasern vertretungsweise übernommen wurden. Die diskrete Glanzhautbildung, die leichte Muskelatrophie, die geringe Kraftverminderung und die leichten dysästhetischen Sensibilitätsstörungen mit angedeuteter Empfindungsdissoziation müssen, soweit nicht das durch die Operation aktivierte Zervikalsyndrom in Frage kommt, als Zeichen einer definitiven und irreversiblen Druckschädigung durch die Hydromyelia gewertet werden. Dabei ist es beachtlich, was auch *M. Staemmler* betont, daß das Rückenmark durch chronische Schädigung im Sinne eines platten Stranges alteriert sein kann, ohne daß dadurch in entsprechend zu erwartendem Ausmaße klinische Ausfallserscheinungen resultierten. Nebst all den erwähnten lokalen Funktionsverbesserungen sei schließlich noch die eindruckliche Änderung bzw. Normalisierung im Allgemeinzustand hervorgehoben, die ihren Ausdruck in der wieder völlig erlangten gänzlichen Arbeitsfähigkeit als tüchtige Büroangestellte findet.

Insgesamt darf also gesagt werden, daß die Operation der Hydromyelia bei der Patientin zu einer erheblichen, signifikanten Besserung führte, die mit Sicherheit von einer spontanen Remission – welche bei der Hydromyelia wohl durch intramedulläre Druckschwankungen zustande kommen kann – abzugrenzen ist.

Wir sehen somit auf Grund dieses diagnostisch klaren Falles von Hydromyelia, wie wesentlich eine rechtzeitige Abgrenzung dieses Syndroms von der Syringomyelia eben nicht nur pathologisch-anatomisch, sondern vor allem auch in klinischer Beziehung sein kann. Auch der Begriff Syringomyeliekomplex wird unseres Erachtens dem Tatbestand noch nicht völlig gerecht. Wohl sollte mit dieser Bezeichnung darauf hingewiesen werden, daß wir klinisch nicht von vornherein Syndrome, wie sie der Syringomyelia eigen sind, ohne weiteres als sicheren Ausgangspunkt für die Diagnose Syringomyelia verwerthen. Es geht aber aus der Bezeichnung Syringomyeliekomplex unseres Erachtens zu wenig hervor, daß es sich ja bei der Hydromyelia um ein pathologisch-anatomisch differentes Krankheitsbild handelt, und daß zwar die klinischen Bilder zum Verwechseln ähnlich, das thera-

peutische Vorgehen aber insofern ein anderes ist, als wir bei der Hydromyelia in allen Fällen – wie auch aus obigem Fall wieder hervorgeht – das operative Vorgehen als die Therapie der Wahl bezeichnen müssen, während bei der Syringomyelia ein chirurgischer Eingriff doch eine Ermessensfrage darstellt.

### *Zusammenfassung*

Es wurde anhand eines Falles von Hydromyelia, der dank operativen Vorgehens erheblich gebessert wurde, versucht, dieses Krankheitsbild von der Syringomyelia bzw. vom sog. Ostertag'schen Syringomyeliekomplex, auf dessen pathologisch-anatomische Grundlagen speziell eingegangen wurde, abzugrenzen. Mit der Bezeichnung eines «Komplexes» sollte hervorgehoben werden, daß den syringomyeloischen Symptomen keine einheitliche anatomische Grundlage zukommt, daß vielmehr das klinische Bild einer Syringomyelia auch durch eine Hydromyelia und echte Gewächsbildung hervorgerufen werden kann. Das therapeutische Vorgehen ist dementsprechend verschieden; bei der Hydromyelia stellt das chirurgische Vorgehen die Therapie der Wahl dar.

### *Summary*

A case of hydromyelia improved by operation is described. It is attempted to differentiate this disease from syringomyelia (Ostertag's syringomyelia complex). By speaking of a complex it is emphasized that there is no uniform anatomical basis for the symptoms of syringomyelia. The clinical picture of syringomyelia may also be produced by a hydromyelia and by a true tumor. The therapeutic procedure differs accordingly. In hydromyelia surgery is the method of choice.

### *Résumé*

Sur la base d'un cas d'hydromyélie notablement amélioré par une thérapeutique chirurgicale, l'auteur tente de distinguer cette image clinique de celle de la syringomyélie et particulièrement du complexe syringomélique d'Ostertag en insistant tout spécialement sur les caractéristiques anatomo-pathologiques de ce dernier. Le terme «complexe» devrait souligner le fait que les symptômes de type syringomyélique n'ont pas une base anatomique unique, mais qu'au contraire l'image clinique d'une syringomyélie peut être produite éga-

lement par une hydromyélie ou par une véritable néo-formation tumorale. Les mesures thérapeutiques sont donc également diverses; dans l'hydromyélie, c'est la chirurgie qui constitue le traitement de choix.

### Literaturverzeichnis

- André, M.-J.*: Etudes sur la syringomyélie. *Acta neurol. belg.* 51: 665–696 (1951).
- Adelstein, L. J.*: The surgical treatment of syringomyelia. *Amer. J. Surg.* 40: 384–395 (1938).
- Bargellini, D. e Clivio, C.*: Osservazione su un caso di siringomelia con spina bifida operato. *Arch. Ortop., Milano* 54: 637–643 (1938).
- Biamond, A.*: Sur un cas spécial d'hydromyélie. *Folia psychiat. neerl.* 53: 783–788 (1950).
- Bremer, F. W.*: Syringomyelie und Status dysraphicus. *Fortschr. Neurol. Psychiat.* 1937: 103.
- Bremer, F. W.*: Die pathologisch-anatomische Begründung des Status dysraphicus. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* 99: 104 (1927).
- Bremer, F. W.*: Status dysraphicus und Syringomyelie. *Fortschr. Neurol. Psychiat.* 14: 109–122 (1942).
- Brütt, H.*: Über einen erfolgreich operierten Fall von Rückenmarksechinococcus. *Zbl. Chir.* 58: 2066 (1931).
- Cajal, S. R., y.*: Histologie du système nerveux. Tome I (Maloine, Paris 1909).
- Curtius, F. und Lorenz, J.*: Über den Status dysraphicus. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* 149: 1–49 (1933).
- Decker, K.*: Über Röntgenbestrahlung der Syringomyelie. *Strahlentherapie* 80: 265–270 (1949).
- Döring, G.*: Entstehung und Ursache der Syringomyelie und spinalen Gliose. *Nervenarzt* 20: 263–268 (1949).
- Dyke, C. G. und Davidoff, L. M.*: Roentgen Treatment of Diseases of the Nervous System (Lea & Febiger, Philadelphia 1942).
- Ernst, P.*: Handbuch der Mißbildungen des Nervensystems von *Schwalbe* (Fischer, Jena 1909).
- Fischel, A.*: Lehrbuch der Entwicklung des Menschen (Springer, Berlin 1929).
- Forster, F. M.*: Modern Therapy in Neurology (Mosby Company, St. Louis 1957).
- Friedl, E.*: Erweiterung des Wirbelkanals bei Geschwülsten des Rückenmarks, der Nervenwurzeln und der Rückenmarkshäute. *Radiol. clin.* 5: 275 (1946).
- Gagel, O.*: Hydromyélie. Handbuch der Neurologie von *Bumke und Foerster*. Bd. 16: S. 210 ff. (Springer, Berlin 1936).
- Georgi, F.*: Auslösung von Pyramidenreflexen mittels elektrischer Reizung. *Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat.*: 322–324 (1946).
- Gurevitch, E. B., Fomin, G. B. and Shklovskaja, P. B.*: Roentgen diagnosis and therapy of syringomyelia. *Amer. J. Roentgenol.* 38: 415–426 (1937).
- Hampel, E.*: Zur Klinik und Pathologie der Arachnitis adhaesiva. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* 144: 105–140 (1937).
- Heldt, H.*: Die Entwicklung des Nervengewebes bei den Wirbeltieren. 1909, zit. bei *M. Staemmler*.
- Keibel*: zit. bei *B. Ostertag*

- Keisaburo, S.*: Experimentelle traumatische Hydromyelie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 137: 132 (1935).
- Kirgis, H. D. and Echols, D. H.*: Syringo-encephalomyelia. Discussion of related syndromes and pathologic processes with report of a case. J. Neurosurg. 6: 368-375 (1949).
- Kuhlendahl, H.*: Die operative Beeinflussbarkeit der Hydromyelie und Syringomyelie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 140: 1 (1936).
- Lehmann*: zit. bei *B. Ostertag*.
- Lindgren, E.*: Wirbelsäule. Handbuch der Neurochirurgie. Bd. 2, Röntgenologie, S. 228 ff. (Springer, Berlin 1954).
- Marks, J. H. and Livingston, K. E.*: The cervical subarachnoid space, with particular reference to syringomyelia and the Arnold-Chiari deformity. Radiology 52: 63-68 (1949).
- Martinoff, G.*: Über die operative Behandlung der Syringomyelie. Elsti Arst 18: 132-138 (1939) (estnisch). Ref. Zbl. Neurol. Psychiat. 97: 58 (1940).
- Netsky, M. G.*: Syringomyelia. A clinico-pathologic study. Arch. Neurol. Psychiat. Chicago 70: 741-777 (1953).
- Ostertag, B.*: Mißbildungen. Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Bd. 13, 4. Teil, S. 283 ff. (Springer, Berlin 1956).
- Pariente, F.*: Sulla terapia vitaminica endorachidea dellairingomielia. Acta neurol., Napoli 8: 345-360 (1953).
- Passow, A.*: Oculare Paresen im Symptomenbild des Status dysraphicus. Münch. med. Wschr. 1934: 1243-1249.
- Pines, C. und Silberberg, S.*: Über Wachstumsstörungen neurogener Herkunft. Mozga Bechterev 3: 86-111 (1935) (russ.). Ref. Zbl. Neurol. Psychiat. 84: 534 (1937).
- Pines, C. und Silberberg, S.*: Akromegaloide Erscheinungen bei Syringomyelie. Z. Nevropat. i. T. d. 7: 31-54, (1938) (russ.). Ref. Zbl. Neurol. Psychiat. 96: 89 (1940).
- Puusepp, L.*: Traitement opératoire de la syringomyélie. Rev. neurol. 1: 1171 (1926).
- Ratner, J.*: Zur Klinik und Therapie der Myelodysplasie. Schweiz. med. Wschr. 1934: 505-509.
- Rathsmann, E.*: Über die Röntgentherapie der Syringomyelie. Diss. (München 1940).
- Retzius*: ref. nach *M. Siaemmler*.
- Roger, H. und Marcorelles, J.*: Syringomyélie, malformations rachidiennes et «status dysraphicus». Presse méd. 2: 723 (1942).
- Saitmacher, H.*: Die Röntgenbestrahlung der Syringomyelie. Med. Klin. 45: 1182 (1950).
- Schieber, M.*: Die Ergebnisse der Strahlenbehandlung der Syringomyelie, der multiplen Sklerose und der Poliomyelitis anterior. Polska Gaz. lek. 1937: 863-865, (poln.). Ref. Zbl. Neurol. Psychiat. 89: 92 (1938).
- Schneiderling, W.*: Morphologische Beiträge zur Frage der Syringomyelie, Hydromyelie und Diastematomyelie. Beitr. path. Anat. 100: 323-353 (1938).
- Sèze, S., de, Godlewski, S. and Hubault, A.*: Year Book of Neurology and Neurosurgery 1955-1956, July 6, 1955.
- Sornikova, V. A.*: Die Beurteilung der Ausdehnung des pathologischen Prozesses bei Syringomyelie nach Befunden der Pneumencephalographie. Z. Nevropat. i. T. d. 55: 214-218 (1955) (russ.). Ref. Zbl. Neurol. Psychiat. 133: 303 (1955).

*Spatz*: ref. nach *M. Staemmler*.

*Staemmler, M.*: Hydromyelia, Syringomyelia und Gliose (Springer, Berlin 1942).

*Ventra, D.*: Trattamento vitaminico endorachideo della siringomielia. *Acta neurol.*, Napoli 4: 414-420 (1949).

*Weicht, H.*: Zur Morphogenese spinaler Höhlen- und Geschwulstbildungen auf dysraphischer Grundlage. *Arch. Psychiat. Z. Neurol.* 188: 99 (1952).

*Wetzel, N.* und *Davis, L.*: Surgical treatment of syringomyelia. *Arch. Surg.*, Chicago 68: 570-573 (1954).

*Zagörski, G.*: Trauma und Syringomyelia. Diss. (Basel 1936).

Adresse des Autors: Dr. O. Buschor, Bottmingerstraße 19, Binningen/Basel (Schweiz).